

9
Docteur Philippe RAOUL-DUVAL

Externe des Hôpitaux de Paris

LA CIRRHOSE

de Cruveilhier-Baumgarten

(Etude anatomique,
clinique et classification symptomatique)



PARIS
LIBRAIRIE LE FRANÇOIS
91, Boulevard Saint-Germain, 91

—
1930

Docteur Philippe RAOUL-DUVAL

Externe des Hôpitaux de Paris

LA CIRRHOSE

de Cruveilhier-Baumgarten

(Etude anatomique,
clinique et classification symptomatique)

PARIS
LIBRAIRIE LE FRANÇOIS
91, Boulevard Saint-Germain, 91

1930

A LA MEMOIRE DE MON FRERE
LE SOUS-LIEUTENANT EDOUARD RAOUL-DUVAL

Mort pour la France.

A MES PARENTS

*Dont l'exemple et l'affection
n'ont jamais cessé de m'entourer
et qui ont contribué dans la plus
large part à créer ce foyer familial
où frères et sœurs aimaient à se
retrouver.*

A MA FEMME

A MES FRERES ET A MES SCEURS

A MES NEVEUX ET NIECES

AU 21 DE LA PLACE DES VOSGES

*En souvenir des joyeuses années
passées.*

AUX DOCTEURS SALLÉ, CALLAN, VIALLE,
GOLBERG, FABRE

*En souvenir de la bonne vieille
Maison Dubois.*

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

LE PROFESSEUR LÉON BERNARD

Professeur de Clinique de la Tuberculose

à la Faculté de Médecine de Paris ;

Médecin de l'Hôpital Laënnec ;

Membre de l'Académie de Médecine ;

Commandeur de la Légion d'Honneur.

*En hommage de la bienveillante
sollicitude qu'il nous a prodiguée
au cours de nos études.*

A MON MAITRE

LE PROFESSEUR AGRÉGÉ NOËL FIESSINGER

Médecin de la Maison Municipale de Santé.

*Dont l'enseignement et les con-
seils nous ont été précieux au cours
de nos études et de la rédaction de
cette thèse.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX :

Stage :

- M. le Professeur BROCA, *in memoriam*, 1923-1924 ;
- M. le Professeur WIDAL, 1924 ;
- M. le Docteur Louis RAMOND, 1924-1925 ;
- M. le Professeur LECÈNE, *in memoriam*, 1925.

Externat :

- M. le Professeur LEJARS, 1926 ;
- M. le Professeur agrégé DEBRÉ, 1927 ;
- M. le Professeur agrégé FIESSINGER, 1928 ;
- M. le Professeur agrégé DUVOIR, 1929 ;
- M. le Docteur LEVANT, 1930 ;
- M. le Professeur PILOD, Val-de-Grâce, 1930.

Aux Docteurs Pierre TROCMÉ et THOYER,

*Dont l'amical enseignement nous
fait garder de nos années d'étu-
diant le meilleur des souvenirs.*

INTRODUCTION

La cirrhose de GRUVEILHIER-BAUMGARTEN a fait l'objet ces temps derniers de plusieurs communications et publications qui ont attiré l'attention sur ce syndrome considéré jusqu'à présent comme fort rare.

Depuis 1922, date à laquelle une communication de HUBER et ROUTIER, ainsi qu'un travail de FLORÁND avait donné naissance à une thèse de LABARAQUE, il nous faut d'abord signaler une étude fort complète des docteurs BRATIANO, VISÉANO et SOLOMON. En France, l'année dernière, PAGNIEZ et RIVOIRE en ont rapporté un nouveau cas, et tout récemment à la Société Médicale des Hôpitaux, Noël FIESSINGER et Léon MICHAUX ont signalé deux nouveaux cas, ce qui porte le total des observations de cirrhose GRUVEILHIER-BAUMGARTEN à environ une quinzaine, dont une dizaine avec vérification anatomique.

Pour tous ces auteurs ce syndrome tire son individualité clinique de la dilatation considérable des veines sous-cutanées abdominales sus et sous-ombilicales avec présence à leur niveau d'un thrill avec

souffle continu, le tout étant attribuable à la perméabilité anormale de la veine ombilicale ou d'une para-ombilicale.

Les autres symptômes de ce syndrome splénomégalie, atteinte hépatite, prennent une valeur un peu différente suivant les auteurs et conduisent souvent à des explications pathogéniques assez dissemblables.

Nous envisagerons d'abord au cours de ce travail les dispositions anatomiques qui conditionnent la symptomatologie de la cirrhose de GRUVEILHIER-BAUMGARTEN; dispositions dont l'étude nous sera facilitée pour un résumé de l'embryologie des veines ombilicales. Nous procéderons ensuite à une étude clinique de l'affection en nous appuyant sur les observations qui ont été publiées ces dernières années et nous tâcherons d'envisager au cours de cette étude une classification des différents cas de cirrhose de GRUVEILHIER-BAUMGARTEN.

Nous verrons les difficultés de diagnostic qu'ils posent et nous terminerons en nous efforçant d'indiquer la place que nous semble occuper dans le cadre de la pathologie viscérale la cirrhose de GRUVEILHIER-BAUMGARTEN.

DISPOSITIONS ANATOMIQUES

Nous avons vu que la symptomatologie veineuse de la cirrhose de GRUVEILHIER-BAUMGARTEN était due à un large conduit veineux établissant la communication portale et pariéto-abdominale. Ce conduit veineux est une ombilicale non oblitérée ou une para-ombilicale dilatée. Pour comprendre ces lésions il nous faut rapidement résumer les notions sur la circulation hépato-pariétale.

On sait que normalement la veine porte communique par cinq groupes de veines portes, accessoires avec la circulation des organes voisins et avec la veine cave. Le groupe de veines du ligament suspenseur et le groupe para-ombilical s'anastomosent d'une part avec la veine porte, tandis que d'autre part ils s'unissent aux radicules des veines thoraciques et mammaires internes affluents de la veine cave supérieure ainsi qu'aux veines épigastriques et aux sous-cutanées abdominales tributaires de la veine cave inférieure.

Parmi ces veines, certaines plus importantes ont

attiré l'attention, ce sont les deux qui sont à droite et à gauche du cordon, représentant la veine ombilicale gauche du fœtus; elles prennent naissance dans la paroi abdominale aux environs de l'ombilic, l'une se déverse dans la veine porte constituant la para-ombilicale droite, tandis que l'autre débouche le plus souvent dans le Restkanal de BAUMGGARTEN, portion persistante chez l'adulte de la veine ombilicale gauche, formant les veines de BUROW, où quelquefois dans le sinus de la veine porte formant alors la para-ombilicale gauche.

La veine ombilicale gauche resterait perméable le plus souvent sur une plus ou moins grande étendue suivant que le processus d'oblitération qui commence à l'ombilic se prolonge plus ou moins vers le foie. Le restkanal de BAUMGGARTEN aurait donc d'habitude une longueur de 5 à 6 cm. Pour certains auteurs ce restkanal n'est pas primitif mais de formation nouvelle, souvent développé après la naissance au centre de la veine oblitérée, c'est la veine centro-ombilicale de WERTHEIMER.

Dans quelques cas pathologiques on a pu non seulement retrouver le restkanal, mais la veine ombilicale entièrement perméable et très dilatée, ces veines constituant de véritables anastomoses porto-cave.

Normalement, dans la majorité des veines, le courant sanguin se dirige de la paroi abdominale vers le foie, mais à travers quelques-unes le sang suit le sens contraire. Dans la cirrhose de GRUVEILHIER-BAUMGGARTEN, comme dans la cirrhose banale, le sang fuit le

foie et se dirige vers les veines pariétales et les vaisseaux caves par voie détournée. L'un de ces vaisseaux se dilate extrêmement tandis que les autres veinules sont inexistantes. C'est ainsi que dans ces syndromes le courant sanguin dérivatif partant de la veine porte pourra suivre trois chemins différents; il suivra soit la veine ombilicale restée complètement perméable, soit l'une des para-ombilicale ou bien le restkanal et ensuite la veine de BUROW. Ces conduits, quels qu'ils soient, ont un diamètre de 2 à 3 centimètres. La conséquence directe de cette large voie de communication porto-pariétale est la dilatation des veines profondes et surtout des veines superficielles de la paroi thoraco-abdominale.

RÉSUMÉ DE L'EMBRYOLOGIE DES VEINES OMBILICALES

Nous avons vu dans le chapitre précédent en quoi consistait, les anomalies de la veine ombilicales et des para-ombilicales, dans le cas de cirrhose de GRUVEILHIER-BAUMGARTEN. Pour comprendre leur formation nous allons rapidement résumer l'embryologie des veines ombilicales.

Nous envisagerons tout d'abord la circulation sanguine dans les veines vitellines et ombilicales, les modifications qu'elles subissent du fait du développement du foie, ensuite nous terminerons en indiquant ce qui se passe à la naissance de ces vaisseaux, notamment à la suite de la ligature du cordon ombilical.

On sait que par suite d'un phénomène de clivage du mésoderme se faisant suivant un plan parallèle à la surface de la tache embryonnaire il y a production de deux lames par une fissure horizontale.

La lame superficielle « feuillet musculo-cutané »

s'est accolée à la face profonde de l'ectoderme et forme avec lui la somato-pleure.

La lame profonde « feuillet fibro-intestinal » s'applique à l'endoderme, les deux réunies constituant la splancho-pleure; entre les feuillets existe une cavité, le coelome.

C'est dans l'épaisseur des parois de la vésicule ombilicale « lame fibro-intestinale » qu'apparaissent les premiers vaisseaux sanguins sous forme d'un réseau capillaire constituant l'*aire vasculaire*. Lorsque ce réseau capillaire atteint son complet développement il est limité extérieurement par un sinus annulaire désigné sous le nom de sinus terminal.

Le sinus terminal contient du sang artériel et se trouve en communication avec un artère du corps de l'embryon, artère vitelline ou omphalo-mésentérique émanée de l'aorte primitive donnant de nombreuses artériolles alimentant l'*aire vasculaire*.

De ces réseaux prennent naissance deux gros troncs, les veines vitellines ou omphalo-mésentériques qui rampent dans l'épaisseur du feuillet fibro-intestinal; une fois parvenues au niveau du corps de l'embryon elles vont se jeter dans l'extrémité inférieure du tube cardiaque. De ces deux veines vitellines, la gauche seule persiste à l'intérieur du cordon ombilical. L'embryon va être obligé d'emprunter au tissu maternel les substances nécessaires à son développement. Ceci par l'intermédiaire de l'allantoïde et des villosités choriales qui se mettent en rapport avec la muqueuse utérine. L'allantoïde, en poussant dans

dans la cavité cœlomique et en se portant vers la région hectoplacentaire, entraîne deux branches latérales segmentaires qui se ramifient dans l'épaisseur de la couche mésodermique provenant du bourrelet allantoïdien, ces branches qui atteindront rapidement un volume considérable constitueront les artères ombilicales.

Les capillaires qui serpentent dans la couche mésodermique superficielle de l'allantoïde et qui plus tard, lorsque le chorion vasculaire se sera constitué s'engageront dans les villosités, donnent naissance à deux gros troncs, les veines ombilicales. Ces veines pénètrent à l'intérieur du corps de l'embryon dans la région ombilicale et s'élèvent de bas en haut dans l'épaisseur de la lame musculo-cutanée. Parvenues au niveau du repli cardiaque ils abandonnent la lame somatique et vont se jeter dans les veines vitellines.

Nous voyons donc quatre troncs veineux qui ramènent le sang des enveloppes fœtales au cœur. Deux veines vitellines venant des parois de la vésicule ombilicale et deux veines ombilicales venant du placenta.

Le foie va alors se développer dans l'épaisseur du septum transversum entre les extrémités des veines vitellines et ombilicales, si bien que la veine vitelline accompagne le tube digestif dans son trajet au-dessus du foie, tandis que les veines ombilicales continuent dans la paroi abdominale pénétrant dans le septum transversum au-dessous de l'ébauche hépatique pour

déboucher avec les veines vitellines dans le sinus veineux du cœur.

Les bourgeons se ramifient dans l'épaisseur du septum transversum et un réseau capillaire sanguin se constitue entre les cordons des cellules hépatiques; ce réseau sanguin est alimenté par des branches afférentes provenant des veines vitellines et des branches efférentes qui vont se jeter dans l'extrémité des veines vitellines. Donc, pour un certain temps, le sang de la vésicule ombilicale pourra suivre une voie soit directe, celle des veines vitellines, ou une voie indirecte représentée par un réseau sanguin hépatique; bientôt la portion des veines vitellines comprise entre les veines hépatiques afférentes et efférentes s'atrophie et tout le sang provenant de la vésicule ombilicale renforcera le système porte.

En même temps on voit se former une nouvelle voie directe le canal d'Arantius étendu de l'anneau proximal des veines vitellines au sinus veineux.

Les deux veines ombilicales développent une branche antérieure ou interne qui se met en communication avec les capillaires hépatiques. Les branches gauches s'élargissent rapidement et communiquent directement avec les veines vitellines au point où celles-ci donnent naissance au canal d'Arantius. Le segment pariétal s'atrophie, le segment sous-hépatique de la veine ombilicale à droite devient en outre une veine pariétale affluent de la veine ombilicale gauche. Le segment d'abouchement de ces deux

veines dans le sinus, confondu en partie avec ceux des veines vitellines contribue à former les ramifications d'origine de la veine sous-hépatique.

De très bonne heure et avant l'oblitération complète des segments proximaux des veines ombilicales on voit s'atrophier : a) la moitié de l'anneau inférieur; b) le quart inférieur gauche de l'anneau supérieur des veines vitellines; ainsi est formé le tronc de la veine porte enroulé en spirale autour du duodénum.

La branche intra-hépatique droite de la veine porte vient de la veine vitelline droite, elle est d'abord très courte et s'allonge secondairement. La branche gauche qui l'unit à la veine ombilicale représente le quart supérieur de l'anneau proximal. Le tronc de la veine porte s'élargit rapidement à mesure de l'accroissement des organes où naissent ses branches d'origine. La veine ombilicale et le canal d'Arantius persistent dans le reste de la vie fœtale.

La ligature du cordon provoque dans les artères ombilicales la formation d'un caillot qui remonte jusqu'à l'origine des premières branches vésicales, la portion ainsi obstruée se transforme graduellement en un cordon fibro-élastique « ligaments latéraux de la vessie », la veine ombilicale s'oblitére également jusqu'à la première veine hépatique. Le canal d'Arantius subit une transformation analogue; l'oblitération et l'atrophie de la veine ombilicale commencent à la naissance; de proche en proche la portion abdominale se transforme en un cordon fibreux qui s'étend

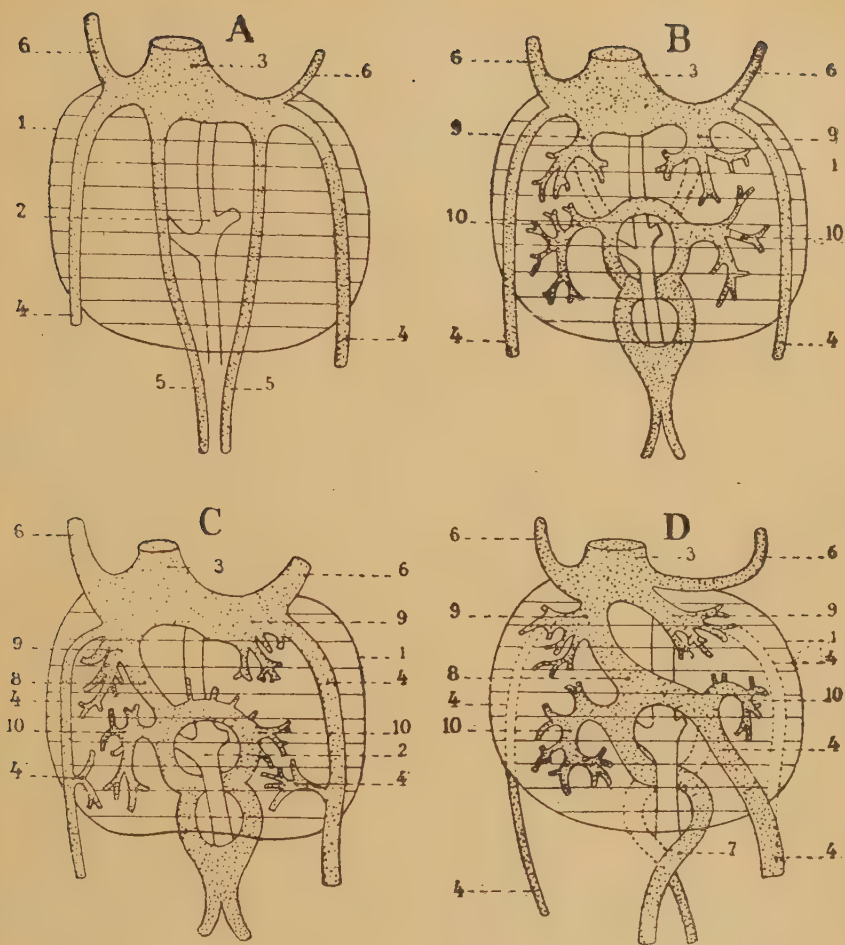


FIG. 1. — Quatre stades successifs du développement du système porte-veineux chez l'embryon humain. Les organes recouverts par les lignes transversales sont cachés par le foie (TOURNEUX).

- 1, Contour du foie ; 2, intestin avec deux bourgeons, l'un supérieur cholédoque sectionné) et, l'autre inférieur (ébauche dorsale du pancréas) ; 3, sinus veineux ; 4, veines ombilicales ; 4', leurs branches antérieures, anastomotiques avec les veines vitellines ; 5, veines vitellines, réunies en B et en C, par le sinus annulaire ; 6, canaux de Cuvier ; 7, veine porte ; 8, canal veineux d'Arantius ; 9, veines hépatiques afférentes formées par les segments terminaux communs des veines vitellines et des ombilicales ; 10, veines hépatiques afférentes.

de l'ombilic au sillon transverse du foie; elle est rarement oblitérée sur toute sa longueur, ordinairement sa partie supérieure est creuse et se termine du côté du sinus porte, soit par un orifice ponctiforme, soit par un orifice évasé.

OBSERVATIONS

Nous exposerons dans ce chapitre les observations telles qu'elles ont été rapportées par leurs auteurs. L'ordre dans lequel nous les classons est celui que nous tâcherons de justifier dans le chapitre suivant et nous commencerons ce chapitre en publiant l'observation première de la cirrhose telle que Cruveilhier l'a rapportée.

Observation de Cruveilhier.

Dilatation des veines sous-cutanées abdominales; large communication de ces veines avec la veine porte par l'intermédiaire de la veine ombilicale, qui avait conservé le calibre qu'elle présente chez le fœtus.

Malade âgé de 48 ans, qui entre à Saint-Antoine en 1831 avec les signes d'une squirrhe au pylore et qui présentait en outre sous les téguments de l'abdomen une dilatation veineuse (bien digne de fixer l'attention).

Sur la peau rampaient en zig zags de grosses veines semblables à de grosses sangsues, contournées sur elles-mêmes à la manière des circonvolutions du cerveau. Telle

est la description qu'a donné Cruveilhier lui-même de ce cas.

On peut cependant ajouter que cette disposition s'étendait depuis le pubis et les arcades fémorales jusqu'à l'ombilic où il existait un renflement du volume d'une orange; de ce renflement partaient deux veines un peu moins flexueuses et moins volumineuses que les précédentes. Ces veines pouvaient être suivies jusqu'à l'appendice xyphoïde, où elles se perdaient en devenant profondes; cette tumeur de l'ombilic se dilatait à la toux. Le stéthoscope, appliqué à son niveau, fait entendre un bruissement léger.

Dans les antécédents du malade on note qu'en 1813, il reçut des coups de crosse de fusil dans le ventre. Les veines bleuâtres n'apparurent que l'année d'après. Pendant quatre ans encore le volume de ces veines alla en augmentant; de 1818 à 1833, date de sa mort, l'état de ces veines est resté stationnaire.

Autopsie. — Les veines sous-cutanées abdominales ont été injectées de gélatine colorée; l'injection n'a pas pénétré dans la portion des veines dilatées qui s'étendaient de l'ombilic au sternum.

La veine ombilicale et la veine porte avaient reçu l'injection; le tronc de la veine porte était très volumineux, le canal veineux était complètement oblitéré. Les veines dilatées étaient prodigieusement contournées, formant de nombreux replis situés les uns au-dessous des autres, formant une série non interrompue représentant une tête de méduse. Il y a deux systèmes bien distincts de circonvolution veineuse, l'un droit constitué par une seule veine, l'autre gauche, constitué par deux veines qui vont aboutir en bas à un seul tronc. Pas de communication entre les circonvolutions du côté droit et celles du côté gauche. Les unes et les autres communiquent avec les veines épigastriques, à travers le muscle droit.

A la région ombilicale existaient deux grosses tumeurs d'apparence variqueuse, juxtaposées, extrêmement saillantes, et qui soulevaient la peau très mince qui revêt cette région. Ces tumeurs étaient situées immédiatement au-dessous de la cicatrice de l'ombilic. Chacune de ces tumeurs était constituée par une veine prodigieusement dilatée repliée sur elle-même.

Derrière ces circonvolutions proéminentes de l'ombilic en existaient d'autres moins considérables, qui représentaient de vastes poches sphéroïdales et oblongues. Une sorte d'entrangement les séparait des premières.

OBSERVATIONS N° 1

Observations de splénomégalies pures.

Dans l'observation de Benqué le malade présentait une grosse rate, un petit foie, et le laboratoire avait montré 4 millions de globules rouges à 80 pour cent d'hémoglobine.

L'autopsie montra la persistance de la veine ombilicale qui communique avec l'iliaque interne.

Il faut en rapprocher l'observation de Niro-Masuda où la persistance de la veine ombilicale et sa communication avec la veine épigastrique et hypogastrique fut trouvée à l'autopsie.

Dans les deux cas le diagnostic porté avait été suivi de maladie de Banti.

OBSERVATION N° 2

Observations de MM. Chauffard et Huber.

Homme âgé de 45 ans, a présenté en 1905 des accès paludéens et a contracté la syphilis la même année. Dès cette date le malade dit avoir présenté une dilatation veineuse de l'abdomen siégeant au-dessus et un peu à droite de l'ombilic, où elle s'arrête, et qui n'a cessé de

s'accroître. En 1917 est apparue une grosse rate; en 1919, un frémissement qu'on retrouve aujourd'hui. L'auscultation le long de la varicosité, sur une hauteur de 5 à 6 centimètres, permet d'entendre un souffle continu sans renforcement systolique, cessant brusquement en dehors de ces limites et ne se propageant pas; il disparaît dans la position debout; le foie n'est presque pas hypertrophié.

OBSERVATION N° 3

Observations de MM. Etienne Chabrol et Henri Bénard.

Le malade est vu pour la première fois en 1916 pour une spléno-mégalie. Il a à cette date 39 ans. Le foie ne présentait pas de modification. En 1919, à Saint-Louis, on lui fait du traitement arsenical et du cyanure de mercure, bien que le Wassermann soit négatif. En plein traitement arsenical, hématémèse faite de sang noir, non coagulé, de telle abondance que sa vie est en danger.

Quelques mois après, il entre dans le service de Gilbert. A ce moment, il ne présente pas d'ictère; sa rate, très volumineuse, mesure 20 centimètres; son pôle inférieur déborde le grile costal d'un travers de main; sur les téguments, une très légère circulation collatérale sous-ombilicale. Pas d'ascite.

Le foie ne déborde pas les fausses côtes, sa limite supérieure est au cinquième espace intercostal.

Alors surviennent, dans cette histoire clinique, deux particularités très curieuses : le malade accuse brusquement une vive douleur au pli de l'aîne gauche, tandis que se produit une légère ascension thermique, à 38. Puis, en quelques jours, se développent tous les signes d'une phlegmatia alba dolens, qui double le volume du membre inférieur gauche. L'œdème et la poussée fébrile sont à leur apogée, lorsqu'apparaît une ascite; nous la ponctionnons trois fois en un mois. La ponction donne

issue à un liquide jaune citrin ayant l'aspect du liquide d'ascite cirrhotique. Au bout d'un mois, les phénomènes rétrocedent; seul, le membre inférieur gauche reste un peu œdédiatié.

Le malade quitte l'hôpital deux mois plus tard et nous le retrouvons plus de dix ans après. Il présente un état général assez satisfaisant. Sa rate est aussi volumineuse que par le passé. La circulation collatérale persiste, à peine ébauchée dans le système veineux sous-ombilical gauche, alors qu'à droite on trouve une énorme varice étendue de l'ombilic à la veine saphène droite. Cette varice a un volume qui n'est pas inférieur à celui d'une veine cave; elle est légèrement tortueuse, le sang y circule de haut en bas. La main placée au voisinage de l'ombilic perçoit un thrill d'une grande intensité, surtout nette lorsqu'on comprime la veine et qu'on relâche brusquement la compression. Sur toute l'étendue du canal veineux l'auscultation révèle un souffle continu. On n'a pas retrouvé chez ce malade les petits signes de cirrhose et l'ascite n'a jamais fait de réapparition pendant ces dix années. La glande hépatique n'est cependant pas indemne, le malade présentait quelques troubles d'excrétion biliaire; il présentait une cholémie appréciable, de l'ordre de 1 gramme de bilirubine pour 22.000 c. c. de sérum, et cette cholémie nous explique le degré extrême de son urobilinurie. D'autre part, ses urines traduisent une tension superficielle voisine de 750, qui laisse entrevoir une excrétion anormale de ses sels biliaires. Ce sont là les seuls stigmates dépistés au passif de la glande hépatique.

OBSERVATION N° 4

Observations de S. Bratiano, N. Visieano et E. Salomon.

M. A. R...; 43 ans; le début de l'affection commence en novembre 1924.

Le malade entre dans le service du professeur Ionesco pour douleurs de la région lombaire et de la région précordiale.

Dans ses antécédents, on trouve du paludisme. Le malade nie tout éthylisme et toute syphilis; de plus, il dit qu'il a présenté depuis sa naissance des dilatations variqueuses des veines de sa paroi abdomino thoracique.

L'examen montre d'énormes varicosités surtout développées entre l'appendice xyphoïde et l'ombilic prédominant à gauche de la ligne médiane, avec souffle et frémissement. Dans les veines dilatées, le sang fuyait le foie allant de haut en bas pour les veines abdominales et de bas en haut pour les veines thoraciques.

La rate est déjà très hypertrophiée.

En 1926, nous retrouvons le malade; il présente les mêmes symptômes subjectifs, mêmes signes physiques.

La rate descend jusqu'à l'ombilic, le foie mesure cinq centimètres sur la ligne mamelonnaire; il n'y a pas d'ascite.

En 1927, l'état s'est aggravé. L'énorme réseau veineux de la paroi abdomino thoracique est formé par deux branches se dirigeant vers l'aine et deux se dirigeant vers le thorax; le carrefour est formé par une épaisse pelotte veineuse entre l'ombilic et l'appendice xyphoïde.

Les cordons gauches sont beaucoup plus développés, on perçoit un frémissement et un souffle synchrone au pouls. En appuyant sur un point de la pelotte les veines supérieures et inférieures se vident.

Le foie est petit, mesurant 4 centimètres sur la ligne mammaire à partir du cinquième espace intercostal.

La rate s'étend du huitième espace intercostal de la ligne axillaire médiane jusqu'à l'ombilic.

Les examens de laboratoires ont montré une légère

anémie à trois millions de globules rouges. Les réactions de Hymans van den Berg se montrent positives; grande quantité d'urobiline dans les urines.

La malade meurt au bout de trois mois par cachexie après l'apparition d'ascite et d'œdème des membres inférieurs.

L'autopsie a montré que le conduit veineux qui cheminait à droite de la ligne médiale n'était qu'un collatéral du conduit gauche.

Le point où la pression faisait complètement disparaître le sang des veines correspondait à l'endroit où le tronc collecteur gauche passant à travers un anneau fibreux, devenait profond et se continuait sur la face abdominale postérieure avec un large conduit qui suivait un trajet rectiligne jusqu'au ligament falciforme entre les feuillet duquel il pénètre.

La rate pèse douze cents grammes, elle présente par endroit des plaques de périsplénite.

Le foie est petit, pèse onze cents grammes; l'atrophie intéresse surtout le lobe droit.

La veine porte présente une importante anomalie consistant en absence presque totale de sa branche droite représentée par une veine excessivement grêle d'environ 3 millimètres de diamètre; la branche portale gauche continue le tronc de la veine porte.

Par l'intermédiaire du « récessus umbilicalis » elle s'ouvre dans un canal dérivatif situé dans l'épaisseur du lobus-quadratus qui sort au niveau du bord inférieur du foie, environ à deux centimètres à droite du cordon ombilical.

Ce conduit se continue en plein canal avec une veine d'un très gros calibre. C'est la veine para-ombilicale droite excessivement dilatée.

Après un trajet dans le ligament falciforme cette veine suit un chemin ascendant sur la paroi abdominale postérieure jusqu'à l'appendice xyphoïde où elle perce la

paroi abdominale pour devenir superficielle. Une fois devenue sous-cutanée, elle s'anastomose avec un collecteur d'une veine sous-cutanée abdomino-thoracique.

Ce collecteur a une branche ascendante tributaire du tronc brachio-céphalique gauche et une branche descendante tributaire de la veine fémorale gauche. La veine péri-ombilicale présente aussi des anastomoses avec les mammaires internes et les épigastriques.

Examen histopathologique.

Au niveau du foie la coupe montre une légère sclérose sans cirrhose. Au niveau de la rate on note des lésions de stase avec splénite chronique.

CIRRHOSES META-SPLENOMEGALIQUES

OBSERVATION N° 5

Observations de Labaraque.

Homme de 23 ans. Dans ses antécédents, on note qu'à 13 ans il a contracté le paludisme; à 17 ans, à son arrivée en France, il présente encore quelques accès de fièvre de plus en plus rares. Il entre au bout de quelques mois à Lariboisière pour des douleurs lombo-abdominales. On constate à cette époque que sa rate est tellement volumineuse qu'elle occupe la plus grande partie de la cavité abdominale. A la suite de douze séances de radiothérapie, la rate diminue du cinquième de son volume environ.

Il est mobilisé en 1914; au bout de quelques mois il est envoyé au Mont-Dore où il sort réformé n° 2. En 1916, il contracte la syphilis; à ce moment il entre dans le service du docteur Florand.

A l'examen, le malade est cachectique, l'abdomen est météorisé avec une légère ascite, la rate est énorme, le

foie n'est presque pas augmenté de volume, il y a un œdème des membres inférieurs. Au niveau de l'appendice xyphoïde on entend un souffle continu d'intensité toujours égale, son maximum est un peu au-dessus de la pointe xyphoïdienne; il se fait entendre jusque dans le dos. On constate au niveau de la ligne médiane de l'abdomen une veine très distendue, « apparue très récemment au dire du malade », qui semble sortir d'une ouverture dans la partie inférieure du sternum; elle s'entend sur 5 à 6 centimètres et disparaît dans la profondeur. A son point de départ on entend un frémissement. On trouve également une autre veine superficielle très dilatée qui part du point situé à la partie médiane immédiatement au-dessous de l'ombilic, cette veine descend jusqu'à l'arcade pubienne. A son niveau on perçoit un frémissement.

* Sous l'effet d'une dose croissante d'arséno-benzol, la rate a diminué, l'ascite a disparu.

Le malade sort de l'hôpital; au bout de 5 ans le malade revient dans le service du professeur Chauffard. A l'endroit où l'on perçoit le souffle xyphoïde on trouve une dilatation veineuse large, le paquet veineux sous-ombilical droit s'est dilaté. On entend comme la première fois un frémissement continu; les souffles ont les mêmes caractères.

En comprimant l'arcade crurale on arrive à éteindre le souffle; en même temps on note par cette manœuvre une turgescence plus complète de la varicosité. Le malade sort de Saint-Antoine; on n'entend plus parler de lui, et en juin 1922 le docteur Florand rapporte son autopsie.

Résultat de l'autopsie. — Sur la face antérieure de l'appendice xyphoïde refoulée en arrière, une sorte de cupule concave en haut et où aboutissent des veines thoraciques superficielles et des veines communiquant en

arrière avec les mammaires internes et avec un gros peloton veineux situé sur la face postérieure de l'appendice xyphoïde; ce dernier peloton veineux, du volume d'une noix, est constitué par des veines issues du confluent antérieur qu'ils cravataient de chaque côté de l'appendice xyphoïde. Ces veines devenues libres aboutissent au sillon antérieur gauche du foie au niveau de la face antérieure et se continuent dans les veines ombilicales non oblitérées. En effet, le ligament qui est resté perméable est constitué par une grosse veine étendue de l'ombilic au hile hépatique. De gros paquets veineux existaient dans la région ombilicale et au-dessous de cette région, aboutissant à l'ombilic et gagnant aussi la veine ombilicale.

Le foie pèse 1 kil. 900, l'atrophie prédomine au lobe droit et au lobe de Spiegel. La rate pèse 2 kil. 200; elle présente une grosse péri-splénite.

L'examen histologique montre un foie avec des lésions de sclérose, les cellules hépatiques paraissent atrophiées.

OBSERVATION N° 6

Cas de Baumgarten.

Ce cas concerne un garçon de 16 ans qui entra à l'hôpital étant malade depuis neuf mois pour une ascite. A l'examen on constata une rate énorme, hypertrophiée, une anémie accentuée et les veines ectasiées sur la paroi abdominale; le malade succomba à la suite d'hématémèses et de melæna.

A l'autopsie on constata une atrophie du lobe gauche du foie. Autour de l'ombilic, les veines sous-cutanées étaient ectasiées; la veine ombilicale avait conservé sa lumière dans toute sa longueur et était en continuité avec la veine épigastrique.

CIRRHOSES BANALES

OBSERVATION N° 7

Observations d'Eppinger et Ranzi.

Enfant de 14 ans qui avait été soigné pour anémie avec splénomégalie. Lorsqu'il entra à la clinique, on constata une distention de l'abdomen entre l'appendice xpyhoïde et l'ombilic; un amas de veines ectasiées avait à son niveau un frémissement très prononcé. La rate remplit l'espace de Traube et le foie dur et irrégulier dépasse l'ombilic de 8 centimètres. Le malade succombe avec des hématomés et melæna.

OBSERVATION N° 8

Observations de Hangalutz.

Malade observée pour la première fois en 1919, où elle était venue consulter pour douleurs dans la région épigastrique et où on avait posé le diagnostic de tumeur du foie et de la rate. En 1921, la malade vient consulter de nouveau, accusant des douleurs de l'abdomen; on ne note rien de spécial. Dans ses antécédents la malade nie l'éthylisme et la syphilis.

La maladie actuelle a débuté il y a deux ans par des douleurs de l'abdomen; celles-ci ont disparu pour réapparaître de nouveau, présentant alors des irradiations en ceinture et vers le bas.

A l'examen, l'abdomen est distendu; on observe entre l'appendice xpyhoïde et l'ombilic une veine ectasiée grosse comme l'auriculaire; au bout supérieur il y a un point où l'on sent un frémissement, l'auscultation à ce niveau fait entendre « un bruit du diable très prononcé ». Le foie est augmenté de volume au niveau de son lobe gauche qui dépasse les fausses côtes de 15 centimètres; la rate,

dont le pôle supérieur est situé au niveau de la huitième côte, remplit l'espace de Traube.

Les examens de laboratoire montrent une légère anémie et une réaction Wassermann nettement positive.

OBSERVATION N° 9

**Observations de Jacques Kaufman, de Ramnic-Sarat
(Roumanie).**

M. Sult...ion, âgé de 30 ans.

Dans ses antécédents, paludisme à 13 ans; typhus, exanthématique à 22 ans; pas d'intoxication éthylique ni de syphilis avouée.

La maladie a débuté il y a huit ans par des douleurs violentes à l'estomac sans rapports avec le repas. Ces douleurs irradiées dans le dos et dans les lombes, ont duré quelques semaines pour disparaître, puis revenir. Depuis une année, les douleurs se sont généralisées à tout l'abdomen; il y a un an, le malade a eu des œdèmes très prononcées aux membres inférieurs, pas d'ascite, mais il avait déjà noté de grosses dilatations veineuses au niveau de sa paroi abdominale. Depuis un an, il observe que la piqûre la plus insignifiante lui provoque un abondant écoulement de sang.

A l'examen, lors de son entrée on note que le malade est amaigri, pâle, les lèvres sont cyanosées, la conjonctive oculaire a une teinte jaune soufre.

L'abdomen est distendu sans ascite. La palpation profonde révèle une douleur violente. Le foie déborde les fausses côtes sous forme d'une masse dure, lisse, régulière; le bord inférieur confine à l'ombilic, le lobe gauche déborde la ligne médiane.

La rate est percutable, difficilement palpable. A droite de la ligne ombilico-xyphoïdienne et parallèlement à elle on remarque une veine tortueuse qui monte en haut

pour gagner un peloton veineux; parfois on note un léger frémissement; à l'auscultation, on entend un bruit « du diable » très net dont le siège maximum est à l'appendice xyphoïde; ce bruit diminue à l'expiration et se renforce à l'inspiration.

Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine; elles prennent parfois une teinte foncée.

Les autres appareils sont normaux; on n'a pratiqué aucun examen d'exploration fonctionnelle du foie.

OBSERVATIONS N^{os} 10 ET 11

Cas de N. Fiessinger et Michaux.

M^{me} D. M..., 51 ans, entre le 5 mars 1926 dans le service de l'un de nous, à la Maison de Santé, pour des troubles digestifs.

L'affection a débuté il y a quinze mois par l'apparition d'une voussure épigastrique et de la circulation veineuse collatérale péri-ombilicale. Un médecin signale à cette époque une hypertrophie nette du foie et de la rate.

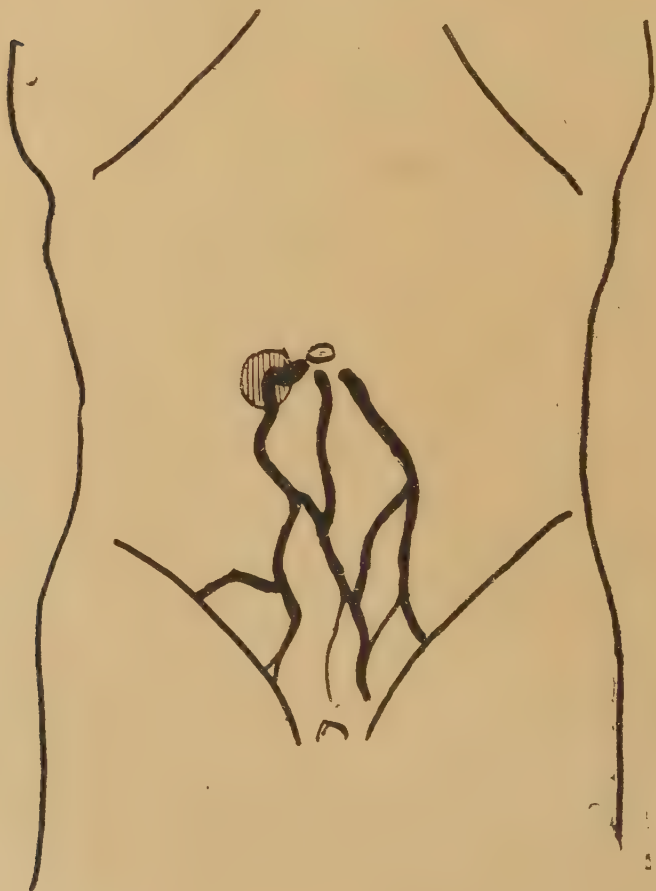
La maladie a évolué depuis lors à bas bruit, marquée par un amaigrissement régulier d'un kilogramme par mois environ et par des troubles digestifs vagues : anorexie, nausées, diarrhée.

Dans les antécédents de la malade, on relève un ictère à l'âge de 18 ans, semblant se rattacher à une colique hépatique isolée. Il y a trois ans, apparition d'un urticaire récidivant, l'intoxication éthylique semble certaine. Pas de paludisme, pas de syphilis.

A l'examen, la malade amaigrie présente un ictère net avec cholurie et décoloration légère des matières.

L'abdomen est un peu ballonné, mais il n'existe pas d'ascite. La circulation veineuse collatérale est très développée, elle prédomine nettement dans la région ombilicale; à ce niveau se dessinent d'énormes varices. En un

point très limité au-dessus et à gauche de l'ombilic, la palpation révèle un thrill spécial continu, un peu comparable au souffle de l'anévrisme artérioso-veineux, mais l'auscultation fait percevoir un souffle continu sans aucun renforcement systolique.



Le foie est très volumineux, dur, lisse, indolore; son bord inférieur est tranchant.

La rate est nettement percutable et palpable; ses dimensions verticales sont de 11 centimètres, transversales de 8 centimètres.

Rien ailleurs. Réaction de Bordet-Wassermann négative.

L'insuffisance hépatique est marquée, en outre du syndrome ictérique, par une tendance facile aux hémorragies nasale et rectale.

L'exploration fonctionnelle la prouve d'une façon certaine :

Rose bengale : 12.

Index biliaire plasmatique : 7.

Hymans van den Bergh : 3 unités 8.

Glycosurie alimentaire après ingestion de 50 grammes de glucose.

Cette épreuve toujours si inoffensive s'accompagne d'un petit choc : tachycardie, dyspnée, congestion facile.

Temps de coagulation : 9 minutes.

Temps de saignement : 8 minutes.

Signe du lacet : légèrement positif.

Epreuve du miel pour l'étude du coefficient ammoniacal corrigé : Cac : 8,70-9,75-7,72-13,70.

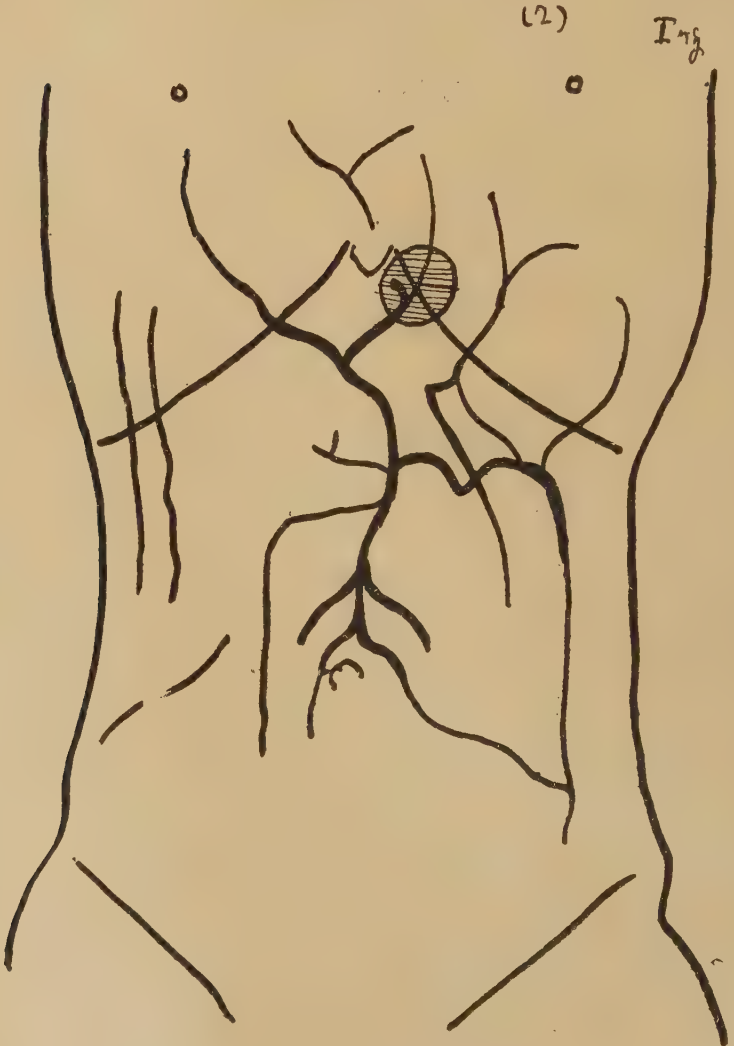
Tous ces signes prouvent une insuffisance hépatique certaine et étendue : insuffisance glycopexique, chromogogue, biliaire, uréogénique, méiopragie capillaire.

Voilà donc un cas de cirrhose de Gruveilhier-Baumgarten où l'examen pratiqué dès le début montre une hypertrophie marquée du foie, quinze mois plus tard une rate relativement peu volumineuse, des signes étendus d'insuffisance hépatique. L'étiologie ne révélait aucun paludisme, aucune syphilis, mais un *éthylisme* notable.

Nous ne rapporterons de l'observation suivante que les éléments qui peuvent intéresser le sujet qui nous occupe :

M. A. I..., 59 ans, entre à la Maison de Santé le 14 octobre 1929 pour une hématomèse abondante.

Il y a deux ans, on a porté déjà le diagnostic de cirrhose hépatique; le malade n'a jamais présenté d'as-



cite. Depuis un an persistent des troubles digestifs marqués avec météorisme passager et amaigrissement progressif.

Dans les antécédents, on découvre une syphilis ancienne de vingt ans et régulièrement traitée. Mais, en l'absence de paludisme, il existe depuis plusieurs années un alcoolisme invétéré.

A l'examen, le malade est somnolent, amaigri, avec des varicosités faciales et du subictère. La température est basse. L'abdomen est météorisé sans ascite.

La circulation collatérale est très développée, particulièrement dans la région ombilicale (schéma n° 2). Le foie est gros, dur, irrégulier; sa hauteur sur la ligne mamelonnaire est de 19 centimètres. La rate n'est ni perceptible, ni palpable.

Les urines contiennent de l'albumine, des pigments et des sels biliaires.

Les vomissements sanglants se répètent. Il existe du mélaena.

L'anémie tombe à 1.400.000 hématies par millimètre cube.

L'urée sanguine au début est de 2 gr. 17 par litre.

L'exploration fonctionnelle du foie montre des troubles accentués :

Rose bengale	7,25
Indice biliaire plasmatique.....	3,5
Jendrassik	1,2
Hymans van den Bergh.....	0 unité 8
Weltmann et Jost.....	0
Temps de coagulation.....	5 minutes.
Temps de saignement.....	8 minutes.
Signe du lacet.....	négatif.

Le 18 octobre, les hématomèses ont cessé. La rate devient perceptible, sa matité a dans le sens vertical 9 centimètres, dans le sens transversal 10 centimètres.

Le 21 octobre, l'ascite apparaît. On recherche pour la première fois les signes d'auscultation au niveau des veines pariétales.

Dans une zone très limitée au-dessus et à gauche de l'ombilic, à l'endroit où de grosses veines épigastriques plongent dans la profondeur sous le rebord costal, on trouve un souffle au stéthoscope, il n'existe pas de thrill.

Les jours suivants, l'ascite augmente de volume, nécessitant deux ponctions évacuatrices de 6 à 7 litres en un mois.

L'urée sanguine, après cessation des hémorragies, s'abaisse à 0 gr. 51, puis à 0 gr. 25, prouvant qu'elle relevait d'une congestion rénale passagère dont l'albuminurie fut un autre témoin.

L'exploration fonctionnelle hépatique :

Indice de désamination et de clivage : $8.XI.29 = 0.27$
— $20.XII.29 = 0.35$.

Epreuve au miel : Maillard : 13 — 15 — 15.

Coefficient ammoniacal corrigé : 16,7 — 17,3 — 18,8.

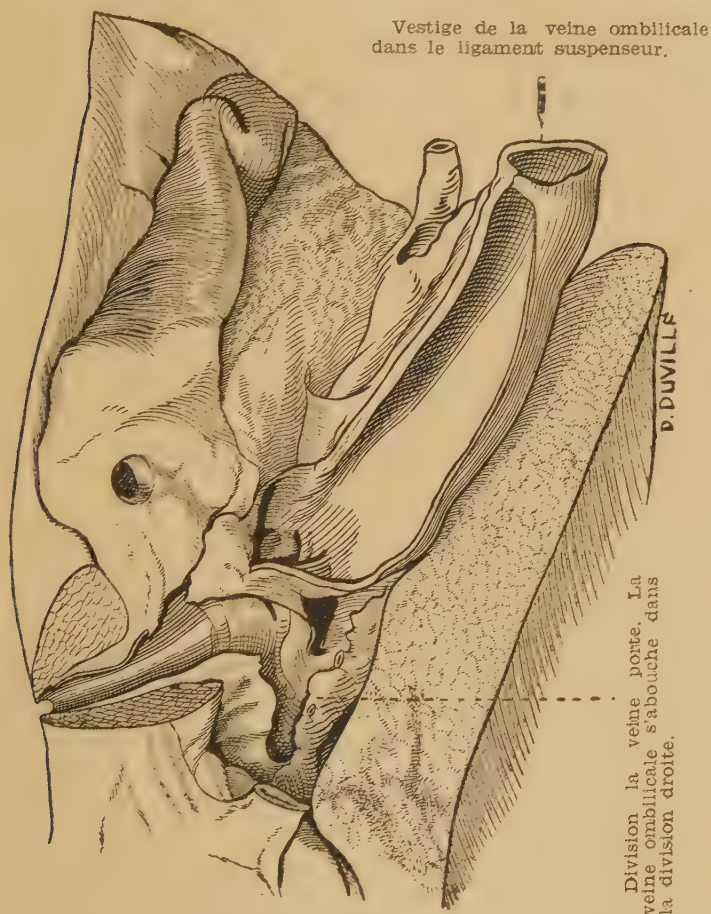
La maladie évolue par poussées successives durant lesquelles, à l'insuffisance hépatique, s'associe un syndrome méningé des plus nets.

Le volume du foie diminue progressivement.

Le malade succombe dans le coma le 20 décembre 1929. Durant les trois mois d'observation, le souffle veineux abdominal ne s'est pas modifié ni dans son siège, ni dans son timbre.

À l'autopsie, nous avons trouvé une cirrhose annulaire en voie d'atrophie avec îlots jaune d'or, une rate peu volumineuse, sans signe de sclérose interstitielle, sans aucun caractère de maladie de Banti; des reins congestifs sans signes macroscopiques spéciaux et aucune trace de sclérose. Poids des organes : foie : 1.450 grammes; rate : 140 gr.; reins : 180 et 170 gr. Mais le fait intéressant réside dans la perméabilité de la veine

ombilicale dans le ligament suspenseur. Son exploration à la sonde mène au système porte, son trajet comprend de nombreux replis. En injectant du bleu de méthylène



dans la veine ombilicale, la plus grande partie de celui-ci ressort par la veine porte; mais si l'injection est poussée sous une tension assez grande, une petite partie reflue par les veines sus-hépatiques.

L'examen histologique montre, au niveau du foie, une cirrhose annulaire à lobules serrés avec tissu conjonctif adulte, sans néo-canalicules; dans les petits lobules se fait une infiltration diffuse avec réticulose profonde; les cellules hépatiques sont profondément altérées de dégénérescence graisseuse et granuleuse.

Au niveau de la rate, de la diminution du nombre et de l'étendue des corpuscules de Malpighi et au niveau de la pulpe une infiltration diffuse sans sclérose pulpaire, sans surcharge pigmentaire. Il n'existe aucune fibroadénie.

ETUDE CLINIQUE ET ESSAI D'UNE CLASSIFICATION SYMPTOMATIQUE

Dans la série d'observation de cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN, tous les auteurs s'accordent à nous signaler l'existence d'une ectasie des veines sous-cutanées abdominales et sous-cutanées thoraciques, presque toujours accompagnée d'un frémissement vibratoire et d'un souffle continu siégeant à son niveau. Ces trois éléments, presque toujours associés, forment le symptôme caractéristique qui permet d'individualiser la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN:

Nous analyserons, à l'aide des observations que nous avons rassemblées, les caractères exacts de ces symptômes, non sans avoir étudié auparavant le mode de début et les notions étiologiques que l'on possède sur la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN.

On a signalé le début souvent douloureux de ce

syndrome; les observations de LABARRAQUE et de HANGANUTZ rapportent que le malade avait consulté pour des douleurs abdominales avec irradiations lombaires. Parfois ces douleurs ont un siège épigastrique (cas de KAUFMANN). Parfois, à côté de ces douleurs, il en existe à siège précordial (BRATIANO).

Mais ces douleurs à siège variable ne sont pas, à proprement parler, des signes de début. Ce sont surtout elles qui font consulter le malade, mais elles accompagnent toujours les dilatations veineuses; ces dernières en sont peut-être l'explication.

Les recherches étiologiques sur la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN n'ont pas permis de mettre en avant une cause. Plusieurs malades avaient présenté auparavant des crises de paludisme. La syphilis, par contre, est très rare, elle n'est signalée que dans une observation. Par contre, l'éthylisme, dont on sait le rôle considérable dans l'étiologie de toutes les cirrhoses, n'a été mis en avant que dans les deux observations de FIESSINGER et MICHAUX, mais on peut se demander si, dans les plus anciennes observations, les auteurs ont recherché le facteur alcoolique avec tout l'intérêt qu'on y attache actuellement.

Le premier signe certain qu'on rencontre donc est l'ectasie des veines sous-cutanées abdomino-thoraciques. La circulation veineuse est indifféremment sus-ombilicale ou sous-ombilicale; dans ce dernier cas les cordons veineux gagnent de l'ombilic le pli l'aîne; ils peuvent être simples ou doubles (BRA-

TIANO). Ces veines sont d'un volume variable, subissant des modifications passagères du fait de la station debout ou de la fatigue. La circulation s'y fait de haut en bas pour les veines abdominales, de bas en haut pour les veines thoraciques. Deux faits sont surtout intéressants à noter : ces conduits veineux ne sont pas rectilignes mais tortueux, à aspect vermiculaire, dessinant des méandres, pelotonnés sur eux-mêmes, et, en second lieu ces veines superficielles, aboutissent à un véritable carrefour situé au niveau de l'ombilic.

La pression à ce point de convergence permet parfois de véritablement vider ces veines (BRATIANO). C'est souvent dans cette région ainsi qu'à la pointe de l'appendice xiphoïde que les veines disparaissent dans la profondeur.

A côté des veines ectasiées de la paroi abdomino-thoracique, le second signe que l'on retrouve souvent est le thrill, véritable frémissement vibratoire, en tous points comparable au thrill des anévrysmes artérioso-veineux ; il est accompagné d'un souffle continu sans renforcement systolique. Souffle et thrill peuvent être entendus sur une certaine hauteur des veines ectasiées, mais leur maximum est fréquemment à la pointe de l'appendice xiphoïde dans le cas de veines thoraciques, dans la région ombilicale dans le cas de veines abdominales. Le souffle diminue à l'expiration et augmente à l'inspiration (KAUFFMANN). Il se propage peu et seulement circonférenciellement, n'atteignant presque jamais le dos.

Aucune manœuvre ni proche, ni à distance ne peut modifier son intensité.

Signalons que, dans un cas, on a rapporté l'existence d'un thrill sans souffle (FIESSINGER), et que, dans un cas, également, (LABARRAQUE) le souffle a précédé la dilatation veineuse, apparue dans la suite. L'ectasie des veines thoraco-abdominales avec frémissement et souffle sont les symptômes capitaux de la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN.

Le second signe dont il nous faut maintenant parler est la splénomégalie. L'augmentation de volume de la rate est notée dans presque toutes les observations que nous avons rapportées ; cependant dans le second cas de FIESSINGER la rate n'était ni percutable ni palpable, KAUFMANN signale que la rate était percutable et non palpable. Pour tous les autres auteurs la rate était fort augmentée de volume, dépassant de plusieurs travers de doigt les fausses côtes, atteignant l'ombilic, (BRATIANO), occupant tout l'abdomen (LABARRAQUE).

Pour certains auteurs cette splénomégalie est le grand symptôme viscéral ; l'atteinte hépatique peut manquer et, dans tous les cas, ne serait que secondaire. C'est sur ce point qu'intervient, à notre avis, une classification possible des cirrhoses de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN que nous allons tenter de justifier en nous appuyant sur les observations rapportées dans cette thèse. La division peut se faire en :

Splénomégalie pure ;

Cirrhose méta-splénomégalie ;

Cirrhose banale.

I. — SPLENOMEGALIQUE PURE

Dans ce cadre on peut classer les deux observations de Niro Masuda et de Denque (observation 1.) le diagnostic posé avait été celui de la maladie de Banti et où l'autopsie montra la persistance de la veine ombilicale. Dans le cas rapporté par Huber-Chaufard le foie n'est pas modifié, seule la rate est augmenté de volume (observation n° 3). Enfin, il semble que c'est ici qu'on peut placer le cas de MM. Chabrol et Bénard (observation n° 3) bien que ces auteurs ne le considèrent pas comme une cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN : la grosse rate, l'ectasie des veines abdominales, le thrill et le souffle en l'absence de toute atteinte hépatique cliniquement décelable nous semblent des signes suffisants pour pouvoir le considérer comme une forme splénomégalique pure de la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN. Il faut d'ailleurs signaler que ces auteurs considèrent la glande hépatique comme légèrement atteinte. Ils ont trouvé une cholémie de l'ordre 1 gr. de bilirubine pour 22.000 cc. de sérum. De plus la tension superficielle des urines du malade était très basse, voisine de 700.

Enfin on peut considérer comme une forme splénomégalique pure de la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN le cas très minutieusement étudié par MM. Bratiano, Viseano et Salomon (observation n° 4). En 1924, lorsque le malade est vu pour la

première fois il présentait uniquement une splénomégalie, le foie n'était pas augmenté ni diminué de volume. En 1927, la splénomégalie domine toujours le tableau clinique et bien que le foie soit légèrement diminué, le malade meurt sans présenter aucun signe d'insuffisance hépatique. L'autopsie montra une légère atrophie du foie portant surtout sur le lobe gauche ; l'examen histologique ne montra aucune lésion de cirrhose. L'atrophie hépatique est expliqué par les auteurs soit par une hypoplasie primitive du foie avec lésion vasculaire secondaire soit par une persistance ou une anomalie de la veine ombilicale ou paraombilicale avec une atrophie hépatique secondaire.

II. — CIRRHOSE META-SPLENOMEGALIQUE

C'était dans ce cadre qu'on avait cru pouvoir ranger tous les cas de cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN. Certaines des observations que nous rapportons peuvent y être classées.

Dans l'observation principale de Labarraque (observation n° 5) lorsque le malade est vu pour la première fois il présente une rate énorme qui diminue sous les effets de l'arsénobenzol ; ce n'est que beaucoup plus tard que le malade présente des signes d'insuffisance hépatique. A l'autopsie le foie est peu atrophié, la rate surtout énorme ; les lésions du foie existent mais passent tout à fait en second plan.

Il semble que c'est ici que l'on peut placer le cas de Baumgarten (observation n° 6) où la rate très augmentée de volume, est le seul signe viscéral important. La malade mourut de méloena et l'autopsie révéla des lésions cirrhotiques du foie.

III. — CIRRHOSES BANALES

Les deux premiers cadres dont nous venons de parler et dans lesquels nous avons placé un certain nombre d'observations de cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN ont été longtemps les seuls envisagés (l'atteinte hépatique étant toujours due à la cirrhose splénique, donc secondaire à elle). Il nous a semblé, cependant, que cette classification ne contenait pas tous les cas de cirrhoses de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN, et qu'un certain nombre pouvait être considéré comme des cirrhoses banales, la précocité de la tension spléno-portale des cirrhoses favorisant le rétablissement d'une circulation collatérale pariétale due au vice de développement.

Dans les observations rapportées la seconde d'Eppinger et Ranzi a trait à une femme de 23 ans, venant consulter pour l'œdème des jambes, ballonnement du ventre, amaigrissement, symptômes assez semblables à ceux d'une cirrhose au début. L'examen montra les signes de la maladie de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN. Donc, il semble que c'est au milieu des signes de cirrhose banale que l'examen a permis

de classer ce cas parmi les cirrhoses de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN.

Dans l'observation d'Hanganutz (observation n° 8) la première fois que le malade est venu on parle de tumeur du foie et de la rate, ce n'est que secondai-
rement que le diagnostic de cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN est posé.

Envisageons maintenant les observations plus récentes ; celle de Kaufmann (observation n° 9) a trait à un malade qui présente un amaigrissement considérable, une teinte jaune soufre de ses conjonctives, l'abdomen est distendu sans ascite, la rate n'est pas palpable, le foie est augmenté de volume, tableau en somme assez voisin d'une cirrhose banale ; l'existence d'un souffle fit faire le diagnostic de cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN.

Les deux observations de Fiessinger et Michaud. (observations 10 et 11), que nous avons rapportées tout au long, rentrent bien dans ce dernier cadre de la maladie de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN. Nous y retrouvons le facteur étiologique habituel des cirrhoses, l'étylisme. Dans le premier cas le malade est venu consulter pour des signes d'insuffisance hépatique, le foie est augmenté de volume, la rate est percutable et palpable. Le rose bengale est à 12. Dans le second cas le malade entre pour des hématomèses abondantes, la rate au début n'est pas augmentée de volume, le foie déborde les fausses côtes ; le rose bengale est à 7,7. Dans la suite, la rate devient palpable ; l'ascite apparaît, le foie

diminue progressivement de volume, le malade tombe dans le coma et meurt. L'évolution de ce second cas rappelle en tous points celle d'une cirrhose banale.

A l'aide des observations que nous venons de commenter il semble qu'on ait le droit de considérer certains cas de cirrhoses de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN comme rentrant dans le cadre de cirrhoses banales d'étiologie surtout alcoolique.

Cette nouvelle classification n'est d'ailleurs pas en contradiction avec la clinique et notamment avec l'ordre d'apparition des signes. Nous avons vu que presque toujours la turgescence des veines de la paroi abdominale était le premier symptôme apparu. Dans toute cirrhose nous trouvons une hypertension portale précoce se traduisant par un oedème des membres inférieurs, par des varices, des hémorroïdes ; la rareté de ces signes prémonitoires dans le cas de cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN s'explique par le fait que le sang trouvant une autre voie de dérivation, la veine ombilicale ou para-ombilicale, va gagner les vaisseaux de la paroi abdominale. A ce niveau la circulation va être très active et donner naissance aux signes dont nous avons parlé.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN est assez différent d'après l'aspect clinique sous lequel l'affection se présente.

Rappelons brièvement les signes principaux :

Dilatation très considérable des veines sous-cutanées abdominales ou thoraciques avec confluent veineux à la pointe de l'appendice xiphoïde ou dans la région ombilicale, avec, à ce niveau un souffle continu à renforcement systolique, avec thrill plus ou moins intense.

Ce sont là des signes indispensables. Les signes viscéraux sont variables. La rate et le foie sont plus au moins augmentés de volume.

L'affection avec laquelle on confondait le plus habituellement la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN était la maladie de Banti. L'évolution en est en effet assez souvent semblable; une première phase où la splénomégalie domine tout le tableau clinique auquel fait suite une seconde où le foie s'atrophie et où apparaissent les signes d'insuffisance hépatique ascite et ictère. Par contre, au cours de la

maladie de Banti la circulation pariétale superficielle n'est jamais aussi développée et surtout les veines ne vont pas confluer en deux carrefours comme dans la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN. De plus, les signes hématologiques n'existent pas dans la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN. A l'autopsie, on ne retrouve pas au niveau de la rate la fibro-adénie caractéristique de la maladie de Banti. Ce diagnostic est d'ailleurs de la plus haute importance car maintenant la splénectomie est une opération courante dans la maladie de Banti à la première phase de son évolution alors qu'elle est des plus dangereuse dans la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN.

Le second diagnostic qui se pose est celui des spléno-pyélo-trombose. La circulation collatérale pariétale n'est pas aussi développée que dans la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN, il n'y a souvent qu'une veine augmentée de volume. La rate n'a pas continuellement les mêmes dimensions augmentant au moment des poussées infectieuses. Ces poussées s'accompagnent de température et souvent d'atteinte d'autres veines que celles de la paroi abdominale; ces caractères difficiels ne sont pas toujours aussi nets et souvent l'aspect clinique ressemble beaucoup à celui d'une cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN.

Voilà les deux principales affections avec lesquelles il ne faut pas confondre la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN. Il est toute une série d'affec-

tions hépatiques avec lesquelles on a voulu la différencier, ce sont les cirrhoses banales accompagnées de souffles de la région xyphoïdienne. Il sortirait du cadre de cette étude de vouloir les étudier ici; signalons le travail de MM. Lemièrre et Garcin où ces auteurs montrent que les souffles entendus au niveau d'appendice xyphoïde au cours d'une cirrhose de Laënnec peuvent tenir à des dilatations d'autres veines que les ombilicales ou para-ombilicales et ceci nous fait toucher à ce que nous exposerons dans nos conclusions où nous montrerons la place que nous assignons à la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN dans le cadre général des cirrhoses.

TRAITEMENT

Le traitement de la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN ne mérite pas de faire l'objet d'un chapitre à part, car il ne comporte pas d'indications spéciales.

Nous nous permettrons simplement de rappeler que l'atteinte hépatique existant pour ainsi toujours il faudra mettre le malade au traitement employé dans les cirrhoses banales : les excitants urinaires (théobromine, cyanure de mercure) ; on emploiera également l'opothérapie hépatique, ainsi que le chlorure de calcium dans le cas où l'insuffisance hépatique est accentuée.

Dans tous les cas de cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN l'intervention chirurgicale est à déconseiller. L'existence presque constante d'une atteinte hépatique qui ne pourra être niée qu'après examen de la fonction chromagogue du foie, en est la principale contre-indication. Opératoirement la grosse dilatation des veines est une difficulté insurmontable, les deux cas où la spléno-ectomie avait été tentée ont abouti à un double échec.

CONCLUSIONS

Nous avons essayé au cours de ce travail de montrer que ce qui caractérisait la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN était uniquement une disposition anatomique due à la persistance anormale de perméabilité de la veine ombilicale ou d'une para-ombilicale. Celles-ci peuvent être primitivement perméables ou le devenir secondairement sous l'effet de l'hypertension portale. Cet état anatomique facilite la dérivation veineuse par les veines de la paroi.

Il se traduit cliniquement par un souffle continu avec ou sans thrill dont l'intensité maximum se trouve à l'endroit où les veines superficielles deviennent profondes, c'est-à-dire au niveau de l'appendice xyphoïde ou de l'ombilic.

Cette disposition anatomique ne suffit pas pour créer un cadre anatomo-pathologique de cirrhose.

Nous voyons là explication du jeu d'analogie du facteur spléno-hépatique dans les différentes observations que nous avons rapportées où sont étudiés des cas de spléno-mégalies pures, de cirrhoses méta-

spénomégamiques, des cirrhoses banales. Dans ces dernières nous avons vu que l'on retrouvait souvent le facteur éthylique dans l'étiologie

Il faudra de plus toujours avant de conclure à l'absence hépatique faire l'exploration de la fonction chromagogue du foie.

Le pronostic de la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN est celui de toutes les cirrhoses hépatiques. Au début à la phase d'hépatite congestive si le malade est vu et traité, l'évolution est assez longue (il est d'ailleurs fréquent de voir le malade assez tôt à cause de l'intensité des signes au niveau de la paroi abdominale). Par contre, si le malade ne vient que plus tardivement à la phase de cirrhose confirmée l'évolution est fatale à brève échéance.

Nous terminerons en insistant sur deux points :

1°) Les malades atteints de cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN sont avant tout des hépatiques qu'il faudra traiter comme tels.

2°) Le cadre étroit de cirrhose métasplénomégamique dans lequel on voulait placer la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN est largement dépassé.

Il nous semble que décrire la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN comme une entité clinique ne répond pas aux faits tels que nous les avons rapportés. Pour nous il apparaît plus logique de considérer les signes propres à la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN comme traduisant un mode de

circulation collatérale de dérivation prenant un aspect un peu spécial du fait d'une particularité anatomique et qu'il convient de confondre l'étude de la cirrhose de CRUVEILHIER-BAUMGARTEN dans celle plus générale des cirrhoses hépatiques.

BIBLIOGRAPHIE

- AUBERTIN-KINDBERG. — *Pathologie de la rate*, in Roger, Widai-Teissier.
- BANTI. — Splénomégalie mit Lebercirrhose (*Zieglers*, B. 1898).
- BAUMGARTEN. — Ueber die Navelvene des Menschen und ihre Bedeutung für die Zirkulationstörung bei Lebercirrhose (*Baumgartens Arbeiten*, 1890, 1).
- Ueber vollständiges Offenbleiben der Vena umbilicalis, zugleich eine Beitrag zur Morbus Banti (*Baumgartens Arbeiten*, 1908, 6).
- BENQUÉ. — Ein Fall von Persistenz des Vena umbilicalis mit anderen Anomalien, unter dem Bilde des Morbus Banti (*Wien klin Wochensch*, 1912, 33, 1249).
- CHABROL (F.) et BÉNARD (H.). — Splénomégalie par pyélethrombose (*Bull. et Mémoire Soc. Méd. Hôpitaux Paris*, 1928, I).
- CHIARI. — Ueber Morbus Banti (*Drager Med. Wochensch*, 1902, 24).
- CHAUFFARD. — Les hépatites d'origine splénique (*Semaine Méd.*, 1899).
- CHAUFFARD et CASTAIGNE. — Lésions expérimentales du foie d'origine splénique (*Arch. de Méd. expér. et Anat. pathol.*, 1901).
- BRATIANO, N. VISINEANO et F. SALOMON. — Le syndrome

- de Cruveilhier-Baumgarten (*Annales Anat. patholog.*).
CRUVEILHIER. — *Anatomie pathol. du corps humain*, 1, liv. 16, 6.
DAMBOUNARU. BRATIANO. VISIEANO. — Recherches sur le sang hortal humain (*C. R. Soc. Biol.*, févr. 1928).
EPPINGER et RANZI. — Die hepatolienalen Erkrankungen, 1920, Sprenger, édit.
FRESSINGER et MICHAUX. — Deux cas de cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten (*Bull. Société Médicale Hôpitaux de Paris*).
FLORAND. — Souffle xiphoïdien sous-ombilical d'origine veineuse chez un cirrhotique (*Bull. et Mémoire Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1922, 28).
HANGANOVITZ. — Sur la cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten (*Presse Médicale*, 1922, 60, et *Cluf. Médicale*).
HATZIEGAN. — *Syphilis viscérale*, édit. Cluf.
HUBER (J.). — Deux cas de cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten (*Bull. et Mém. Société Méd. Hôp. Paris*).
— La cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten (*Progrès Médical*, 29 octobre 1927).
HUBER (J.). ROUTIER et WOLF (M.). — *Bull. et Mémoire Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, mai 1922).
KANTOR. — Fälle von Lebermissbildung (*Virchows Arch.* 1903, 174).
KAUFMANN. — Un cas de cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten (*Monde Médical*).
KLOBSTOCK. — *Berlin Kl. Wochens*, 1911, 36.
LABARRAQUE. — Contribution à l'étude de la cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten (*Thèse Paris*, 1922).
LEMIÈRE et GARCIN. — Souffle continu dans région xiphoïdienne au cours d'une cirrhose de Laënnec (*Annales de Médecine*, mai 1930).
MILOSKAVICH. — *Centrall j. alg Path.*, 1912, 23.
MASUDA. — Ueber einen Fall von Morbus Banti bei vollständigen Offenbleiben der Vena umbilicalis (*Reclez. Klin*, 1911, 13).

- PALTAUF. — Der Mangel des Ductus venosus Aranti
(*Wien. Klin Wochenschr*, 1888, 7).
- POIRIER et CHARPY. — *Traité d'Anatomie humaine*, 2.
- POPPER. — Sur un cas de syndrome de Cruveilhier-
Baumgarten (*Bull. Société Médicale des Hôpitaux de
Bucarest*, 1924, 10).
- POPPER et POPESCO-INOTESTI. — Recherches biologiques
sur le sang portal humain (*C. R. Société de Biologie*,
février 1925).
- SAPPEY. — *Anatomie humaine*.
- SENATOR. — Ueber Arsenia Splemica und Ascites. Ban-
tische Krankheit (*Berlin Wochenschr*, 1901, 44).
- SIMMONS. — Zur Frage der Bantische Krankheit (*Munch
Med. Wochenschr*, 1905, 772).
- Ueber Pfortadisklerose (*Virchows Arch.*, 1912).
- SUTETSKI. — Unter dem Gilde des Morlus Banti verlan-
gende Tuberculosio Serosarum (*Wien Klin Wo-
chenschr*, 1912, 28).
- IN SERGENT. — *Foie et Pancréas*, 1928. Cirrhose de Cru-
veilhier-Baumgarten.
- TESTUT. — *Anatomie descriptive*.
-

